



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

**“MORBILIDAD Y MORTALIDAD CON TÉCNICA HÍBRIDA EN RECIÉN
NACIDOS CON SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO DEL
HOSPITAL DE PEDIATRÍA DEL CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI.”**

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TÍTULO EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR CHRISTIAN MARTINEZ MONTERROSAS

TUTOR

DR CESAR CHARLES LAZO CARDENAS

DRA. JULIA ROCIO HERRERA MARQUEZ



MÉXICO, D.F

2013



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
 Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
 Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3603
 HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI, D.F. SUR

FEDM 07/02/2013

DR. CHARLES CESAR LAZO CÁRDENAS

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

MORBILIDAD Y MORTALIDAD CON TÉCNICA HÍBRIDA EN RECIÉN NACIDOS CON SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO DEL HOSPITAL DE PEDIATRÍA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O** con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2013-3803-2

ACERTAMENTE:


DR. HERIBERTO DE LA CRUZ YÁÑEZ

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3603

IMSS

WWW.BORSADEINVESTIGACIONES.COM

INDICE

	PÁGINA
I. RESUMEN	4
II. MARCO TEÓRICO	5
III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	11
IV. JUSTIFICACIÓN.	13
V. OBJETIVOS.	14
VI. METODOLOGÍA.	14
a. TIPO DE ESTUDIO	14
b. DISEÑO DE ESTUDIO	14
c. PERIODO Y LUGAR DE DESARROLLO	14
d. POBLACIÓN.	14
e. MUESTREO	15
f. TIPO DE MUESTREO	15
g. CRITERIOS DE INCLUSIÓN	15
h. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	15
i. CRITERIOS DE ELIMINACIÓN	15
j. DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES	16
k. DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO	17
l. ANÁLISIS ESTADÍSTICO	17
m. RECURSOS Y FACTIBILIDAD.	17
VII. RESULTADOS	19
VIII. DISCUSION	25
IX. CONCLUSIONES	36
X. REFERENCIA BIBLIOGRÁFICAS	37
XI. ANEXOS	40

RESUMEN

INTRODUCCION. El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH), es un grupo heterogéneo de malformaciones cardíacas, donde existe subdesarrollo del complejo ventrículo izquierdo-aorta, resultando en una obstrucción al gasto cardíaco sistémico, así como la inhabilidad del ventrículo izquierdo para soportar la circulación sistémica.¹ Causa del 23% de las muertes por causa cardíaca durante la primera semana de vida. El manejo médico es solo transitorio y si el paciente no es llevado a cirugía, la mortalidad es superior al 95%.^{2,3,4} No existen reportes en nuestro país de pacientes sobrevivientes a cirugía de Norwood, que es la piedra angular del tratamiento quirúrgico. La técnica híbrida se ha desarrollado para evitar al recién nacido la exposición a la cirugía de Norwood y consiste en combinar un procedimiento intervencionista (stent en conducto arterioso) con procedimiento quirúrgico (cerclaje selectivo de ramas pulmonares). La bibliografía internacional reporta sobrevidas altas con esta técnica, que varían desde 100% en centros Europeos, Estados Unidos y Canadá, hasta 40% en Brasil y Argentina. En México no existen reportes de pacientes sometidos a técnica híbrida como primera etapa.

Objetivo primario: conocer la morbilidad y mortalidad con la técnica híbrida en recién nacidos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Material y Métodos: Lugar de desarrollo: H. de Pediatría del CMN SXXI, del IMSS. Período: Enero de 2012 – Enero de 2013. Pacientes pediátricos de 0 a 60 días con diagnóstico de SVIH, de cualquier género que fueron referidos al H.I de Pediatría del CMN SXXI. Se realizó un estudio tipo retrospectivo, descriptivo.

Resultados: Se incluyeron 7 pacientes en el estudio, no se excluyó ningún paciente. Predominó el sexo masculino sobre el femenino en 1.3:1, con 4 pacientes masculinos y 3 femeninos. La mediana de edad al ingreso fue de 6 días con una mediana de peso de 2.7 kg. Únicamente se realizaron 2 diagnósticos prenatales de la cardiopatía. En cuanto a las características anatómicas, tres pacientes presentaron atresia mitral y atresia aórtica, tres estenosis mitral y estenosis aórtica, y un paciente con estenosis mitral y atresia aórtica. En cuanto a los cortocircuitos obligados para la vida, la comunicación interatrial se consideró restrictiva en 4 pacientes. El conducto arterioso no fue considerado restrictivo en ninguno de los casos. Todos los pacientes fueron llevados al procedimiento híbrido en 2 tiempos, y el procedimiento intervencionista fue el inicial, con una mediana entre los 2 procedimientos de 5 días. La atrioseptostomía con balón fue exitosa en 5 pacientes. La colocación del stent exitosa en los 7 pacientes. El cerclaje se realizó solo en 6 pacientes, y en 3 de ellos fue exitoso. Todos los pacientes presentaron complicaciones, la más frecuente para el procedimiento intervencionista, fue la arritmia (n=5), en segundo lugar los propios a la punción del vaso para la introducción de los catéteres y el paro cardiorespiratorio (n=3). La complicación más frecuente posterior al procedimiento quirúrgico fue la arritmia y la sepsis (n=3), seguido por la anemia y la falla cardíaca congestiva (n=2). Hasta el momento 5 pacientes han fallecido. Uno de los pacientes vivos actualmente de 4 meses de vida se encuentra a la espera de la realización de la segunda etapa de estadificación, planeada a los 6 meses de edad.

Conclusiones. La cirugía de Norwood no es una opción viable en nuestro medio, ya que la mortalidad es del 100%. Este procedimiento novedoso en nuestra unidad es una opción para controlar el flujo pulmonar y asegurar el gasto sistémico en los pacientes con SVIH, y si bien la mortalidad inicial es alta, esto representa el inicio de una curva de aprendizaje para todos los servicios involucrados en el manejo de estos pacientes.

MARCO TEÓRICO

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH), es un grupo heterogéneo de malformaciones cardíacas, que se caracterizan por diversos grados de subdesarrollo del complejo ventrículo izquierdo-aorta, resultando en una obstrucción al gasto cardíaco sistémico, así como la inhabilidad del ventrículo izquierdo para soportar la circulación sistémica. Anatómicamente puede haber estenosis o atresia de la válvula mitral así como de la válvula aórtica.¹

El SVIH corresponde a 1.4-3,8% del total de cardiopatías congénitas. A pesar de la baja incidencia que va del 0.016% a 0.036% de los recién nacidos vivos, es causa del 23% de las muertes por causa cardíaca durante la primera semana de vida y del 15% dentro del primer mes de vida. Se ha atribuido causa multifactorial, pero en años recientes, se sugiere que existe una transmisión autosómica recesiva aún no demostrada.²

En términos de fisiopatología, el hipodesarrollo del ventrículo izquierdo condiciona una fisiología univentricular, y el subdesarrollo de la aorta una alteración en la relación circulación sistémica/circulación pulmonar.^{1,3}

Una importante condición en esta patología es que existe mezcla del retorno venoso sistémico y pulmonar, y al estar obstruido el flujo sistémico, todo el flujo es dirigido a la circulación pulmonar, por ende el comportamiento es hacia la falla cardíaca congestiva. Al existir obstrucción al flujo sistémico, dicha circulación depende de un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel del conducto arterioso. La circulación sistémica va a depender totalmente del conducto arterioso y el volumen de sangre va a estar en relación directa con el tamaño del mismo. La obstrucción al flujo sistémico es mal tolerada por estos pacientes, resultando en síntomas y signos propios de bajo gasto sistémico o choque cardiogénico cuando el conducto comienza a disminuir de tamaño como parte de su evolución natural.^{1,4}

El retorno venoso pulmonar, requiere de una comunicación interauricular no restrictiva. Sin embargo con frecuencia el foramen oval es restrictivo y el cortocircuito de izquierda a derecha se ve limitado a través del mismo. La

obstrucción produce elevación en la presión venosa pulmonar con severa congestión venocapilar e hipertensión pulmonar.¹

La vida en los portadores de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico depende de la permeabilidad del conducto y del tamaño del defecto septal interatrial. Antes del advenimiento de las prostaglandinas estos pacientes evolucionaban en unos cuantos días al colapso vascular y la acidosis metabólica, productoras de muerte.^{5,6}

Los recién nacidos tienen habitualmente peso y tallas normales. La gravedad de la sintomatología dependerá del tamaño de la comunicación interauricular así como del conducto arterioso.^{1,2,3}

Los neonatos con comunicación interatrial restrictiva, desarrollan hipertensión venocapilar pulmonar, e inclusive pueden llegar a presentar edema agudo pulmonar. La cianosis de extremidades y mucosas son hallazgos frecuentes. Se acompaña de palidez grisácea, taquipnea, hepatomegalia, e inclusive de edema de miembros inferiores. El precordio es hiperactivo a expensas de ventrículo derecho, se escucha taquicardia, galope, un chasquido de apertura pulmonar y un segundo ruido único. Se encuentra un soplo holosistólico paraesternal izquierdo secundario a la insuficiencia tricuspídea. Todos los pulsos suelen ser débiles.^{2,3,4} Una vez sospechado el diagnóstico, está indicado el uso de prostaglandinas para mantener la permeabilidad del conducto, además se debe evitar el uso de oxígeno. El manejo médico es solo transitorio y si el paciente no es llevado a cirugía, la mortalidad es superior al 95%.^{2,3,4}

La cirugía de estabilización ideal del recién nacido con SVIH, requiere cumplir 4 objetivos: (1) asegurar un gasto sistémico no obstruido, (2) permitir un flujo a la circulación pulmonar controlado, (3) establecer una fuente segura de flujo coronario y (4) asegurar el egreso del retorno venoso pulmonar a través del septum atrial de manera libre.^{1,2}

El primer procedimiento exitoso paliativo cumpliendo estos criterios fue realizado por Norwood en 1980, y desde entonces se ha vuelto piedra angular para el manejo quirúrgico de los neonatos con SVIH. La primera cirugía realizada por Norwood, consistió en atrioseptectomía, desinserción de las ramas de la arteria

pulmonar a nivel de su origen, reconstrucción de la aorta uniendo la porción hipoplásica con la arteria pulmonar y una fístula sistémico pulmonar.²

La historia natural del SVIH sin intervención quirúrgica es universalmente fatal. En años pasados “la no intervención” era considerada una opción apropiada, considerando que el pronóstico no era nada favorable incluso realizándose el procedimiento de Norwood. El desarrollo de nuevas técnicas ha modificado ampliamente la historia natural y pronóstico de estos pacientes.¹⁻⁵

Clásicamente las etapas paliativas a seguir en un paciente con SVIH son las siguientes.

- Durante el periodo neonatal: Primera etapa o cirugía de Norwood, que consiste en reconstrucción de la aorta hipoplásica, uniendo el tronco de la arteria pulmonar con la porción hipoplásica de la aorta, utilizando o no, un parche para ampliar el tracto de salida; desinserción de ambas ramas de la arteria pulmonar; una fístula sistémico pulmonar y atrioseptectomía.
- Entre los 4-6 meses de vida: Segunda etapa o derivación cavopulmonar bidireccional (cirugía de Glenn).
- Entre los 2-4 años de edad: Tercera etapa o cirugía de Fontan, que consiste en llevar todo el retorno venoso sistémico a las arterias pulmonares.

Posterior a la primera cirugía exitosa por parte de Norwood en 1980, diversos centros adoptaron dicha técnica para el manejo de pacientes con SVIH. Los primeros reportes realizados a 10 años han permitido observar una creciente mejoría en la sobrevida.¹⁻⁵

En 1996 se publicó una de las primeras y grandes series, en donde Bove y Lloyd, reportaron una mortalidad operatoria de 24%, con sobrevida de 58% a 5 años. Desde entonces han sido varias las series publicadas, reportando sobrevidas actuales de hasta 70% para cirugía de Norwood. Sin embargo el resultado no ha sido uniforme en todo el mundo.⁶

En algunos países no se cuenta con reportes de sobrevida posterior a cirugía de Norwood, ya que algunos centros no cuenta con experiencia para la realización de dicha cirugía o simplemente los resultados no han sido favorables. En nuestro

país no existen reportes oficiales de pacientes llevados a cirugía de Norwood como primera etapa, pero de manera extraoficial se conoce que no existe ningún paciente vivo actualmente, e incluso ha llevado a centros de tercer nivel (incluido el nuestro) a tomar decisiones de no intervención debido a los malos resultados.

La mortalidad entre la primera y la segunda etapa de la cirugía, continúa alta, con hasta un 20% de los pacientes, que mueren en sus domicilios, esperando la segunda etapa. En un estudio postmortem La deficiente perfusión coronaria (27%), hiperflujo pulmonar (19%), obstrucción al flujo pulmonar (17%), obstrucción de la neo-aorta (14%), y falla cardíaca derecha (13%), fueron identificados como las causas más importantes de mortalidad. Una vez llegando a la segunda etapa clásica, y a la cirugía de Fontan, la mortalidad se reduce a un 10%.⁷

Sin duda alguna el mayor avance en los últimos años para los pacientes con SVIH ha sido el desarrollo de técnicas paliativas que han sido introducidas como coadyuvantes en el manejo quirúrgico, procedimientos actualmente conocidos como híbridos (combinación de cirugía y procedimiento hemodinámico intervencionista). De tal manera que este procedimiento ha sido introducido para modificar las etapas clásicas de estadificación paliativa en pacientes con SVIH.4,5 Gibbs et al, fue el primero en reportar el uso de un abordaje híbrido. La finalidad de la técnica híbrida es la de permitir la estabilidad hemodinámica del recién nacido, sin exponerlo como primera etapa a la cirugía de Norwood, y en su lugar sustituirla, por la combinación; de un procedimiento intervencionista que consiste en la colocación de un stent en el conducto arterioso, y la realización de atrioseptostomía con Balón (procedimiento de Rashkind); y de un procedimiento quirúrgico, el cual consiste en realizar un cerclaje selectivo de ambas ramas de la arteria pulmonar.⁷

Al igual que en el procedimiento clásico, la finalidad es la cirugía de Fontan, de tal manera que la segunda etapa en la opción híbrida consiste en realizar la primera y segunda etapa clásica en un solo paso, es decir la cirugía de Norwood o reconstrucción aórtica junto con la derivación cavopulmonar, para concluir al igual que en la estadificación clásica con la cirugía de Fontan a los 2-4 años de edad.

La principal ventaja de la técnica híbrida como primer paso, a pesar de que aún no ha sido comprobado del todo, se basa en 3 fundamentos teóricos: (1) se evita el bypass cardiopulmonar y el arresto cardiopléjico durante el periodo neonatal, con mejora importante en la función miocárdica a corto y mediano plazo; (2) se difiere la reconstrucción del arco aórtico (el cual requiere bypass cardiopulmonar y cierta alteración del flujo sanguíneo cerebral así como arresto cardiopléjico) a una edad mayor (3-6 meses de edad), lo cual mejora los resultados a mediano plazo, así como el desarrollo neurológico, y (3) finalmente el mantener un lactante de 3 a 6 meses con una circulación en serie (derivación cavopulmonar), será más estable que el dejar a un neonato con una circulación balanceada (fístula sistémico pulmonar o conducto ventrículo-pulmonar).⁷⁻¹⁰

Existen ya reportes muy alentadores con la técnica híbrida. Una de las series más grandes llevada a cabo por Akintuerk et al (2002), incluyendo 58 pacientes en un periodo de 8 años, reportan mortalidad del 0% durante la primera etapa, mortalidad 9% inter-etapa, 9 % en la segunda etapa, con 0% a largo plazo. Otro de los autores con mayor experiencia a nivel mundial en Italia; Galantowicz et al (2005) reportan mortalidad 7% en la primera etapa, 10% inter-etapa, y 14% en la segunda etapa, con 8% a largo plazo. Bacha et al 21% mortalidad en la primera etapa, 14% en inter-etapa y 25% en la segunda etapa, con 17% a largo plazo.^{10,11,12}

El grupo del Children's Hospital en Columbus, fue el primero en Estados Unidos en adoptar el uso del stent en el conducto como protocolo para manejo híbrido en pacientes con fisiología univentricular. Su experiencia inicial reporta 20 pacientes con híbridos realizados, con una mortalidad de 17% al entrar a la primera etapa de cirugía.¹⁰

La experiencia en centros Europeos, como en Alemania, donde se realizó un reporte de la experiencia inicial con híbridos, la mortalidad fue de 3.4% a 30 días. El 50% de los pacientes llegaron a estadio II con reconstrucción de arco aórtico y derivación cavopulmonar bidireccional, a una edad media de 5 meses. Un total de 11 pacientes llegaron a cirugía de Fontan. Seis pacientes fueron llevados a trasplante cardíaco. Diez pacientes fallecieron (17%).¹¹

En México no existen reportes de pacientes sometidos a técnica híbrida como primera etapa, en nuestro hospital no se había adoptado dicha técnica. En Latinoamérica debido a las condiciones de desarrollo no ha permitido dar reportes favorables, ya que se sabe de manera extraoficial se han intentado dichas técnicas de manera infructuosa. Dos de los países con mayor experiencia a nivel Latinoamericano son Brasil y Argentina.^{13,14}

Existe un estudio de 2 años, de 2 de los centros cardiológicos más grandes en Porto Alegre y Sao Paulo. Este reporte brasileño incluyó 15 pacientes en un periodo de 2 años, con una sobrevida posterior al estadio I híbrido de 40% (6 pacientes).^{13,14}

Algunos otros centros con mayor experiencia en el mundo como el Laboratorio de Hemodinamia del Hospital For Sick Children en Toronto, Canadá, incluso han hecho ya una comparación de los resultados de técnica híbrida con la primera etapa clásica de Norwood. Un reporte de 2 años con experiencia de técnica híbrida estadio I, se comparó con los resultados en Norwood. Se llevaron 18 pacientes a técnica híbrida y 25 pacientes a Norwood. La sobrevida para el grupo híbrido fue de 68% a 2 años, y muy similar para el grupo de cirugía de Norwood. El grupo de híbrido se asocia con menor tiempo de intubación, internamiento en unidad de cuidados intensivos, así como estadías hospitalarias en comparación con el grupo de cirugía de Norwood.^{10, 11,12}

Dentro de las complicaciones del híbrido se encuentran, la migración del stent ductal, migración del bandaje pulmonar, estenosis del stent, y trombosis.

Dos de las preocupaciones principales del procedimiento híbrido en los pacientes con SVIH, es la incidencia de coartación aórtica reversa durante el tiempo entre estadios, así como las consecuencias a largo plazo de la colocación de un dispositivo sólido alrededor de las ramas de la arteria pulmonar. La coartación aórtica reversa resulta en una obstrucción al flujo sistémico y coronario, y habitualmente es consecuencia de la persistencia de un tejido ductal que queda descubierto por el stent. La mortalidad por esta causa varía, de acuerdo a los autores, entre 8% para Denver y hasta 30% para Giessen.^{7, 11, 12}

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH), se define como una malformación congénita del corazón, severa, caracterizada por diversos grados de subdesarrollo del complejo ventrículo izquierdo-aorta, resultando en una obstrucción al gasto cardiaco sistémico, así como la inhabilidad del ventrículo izquierdo para soportar la circulación sistémica. En México no existen reportes oficiales de incidencia, y al no existir un programa de detección prenatal adecuada, en nuestro medio suele ser una cardiopatía grave que en ocasiones provoca la muerte del recién nacido sin siquiera haberse detectado la cardiopatía. Aún en los casos donde el paciente recibe atención en un centro de tercer nivel, las condiciones clínicas son rápidamente deteriorables y es una cardiopatía universalmente fatal, que hasta antes de 1980 no tenía ninguna opción terapéutica. La historia natural se ha modificado con el advenimiento de las prostaglandinas y a partir de 1980 con la cirugía de Norwood. Dicho procedimiento ofrece una paliación viable para estos pacientes, pero implica un riesgo mayor para un recién nacido que tiene que exponerse a bypass, y a un manejo postoperatorio muy complicado. La sobrevivida actual después de más de 20 años de experiencia en centros de primer mundo ofrece cifras muy alentadoras de hasta 70%, sin embargo la realidad es que la sobrevivida en nuestro medio es prácticamente nula, sin existir reportes oficiales actuales. De manera extraoficial se conoce que no existe ningún paciente vivo posterior a la cirugía de Norwood, incluyendo nuestro Hospital. A pesar de la mejoría en las técnicas quirúrgicas y de la experiencia ganada en algunos centros de primer mundo, se ha optado por la búsqueda de otras opciones, debido al tiempo quirúrgico como posquirúrgico tan complejo que presentan estos pacientes. Los malos resultados en algunos países han llevado a tomar la decisión de “no intervención” en algunos casos, e incluso al detectarse de manera prenatal, se toma la decisión de interrupción del embarazo. En nuestro país es común la decisión de “no intervención” debido a los malos resultados con la cirugía de Norwood. En años recientes se ha desarrollado una nueva técnica “híbrida”, que sustituye el procedimiento de Norwood, evitando el bypass cardiaco. Consiste en la combinación de procedimiento cardiológico

intervencionista (colocación de Stent y atrioseptostomía con balón) con un procedimiento quirúrgico (cerclaje selectivo de ramas de la arteria pulmonar). Este procedimiento teóricamente ofrece ventajas sobre la cirugía de Norwood como primer paso de paliación en pacientes con SVIH. Los reportes internacionales actuales muestran sobrevidas muy alentadoras con sobrevidas de hasta 90%, e incluso en países latinoamericanos como Brasil, donde no se tienen resultados favorables con cirugía de Norwood, ya muestran sobrevida de hasta 40% con la técnica híbrida. De tal manera que esta opción “híbrida”, ofrece un nuevo camino paliativo hacia la cirugía de Fontan. En México no existen reportes oficiales acerca del uso de esta técnica. Si bien en países de primer mundo se cuenta con salas híbridas que permiten efectuar esta técnica en un solo tiempo quirúrgico, algunos centros ante la ausencia de dicha tecnología han optado por realizar el procedimiento en 2 tiempos quirúrgicos. En nuestro Hospital actualmente se cuenta con el equipo necesario para poder realizar esta técnica en 2 tiempos quirúrgicos la cual se inició en este hospital en el año 2012. De acuerdo a lo reportado en la bibliografía internacional el procedimiento logra que los pacientes sobrevivan, lo que no se ha logrado a lo largo de los años en nuestro país; por lo cual es importante conocer:

¿Cual es la morbilidad y mortalidad con técnica híbrida en recién nacidos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI?

JUSTIFICACIÓN

Actualmente en nuestro país, a pesar que no se cuenta con ningún reporte oficial, se conoce que la sobrevida de pacientes con SVIH posterior a la cirugía de Norwood es prácticamente nula. Debido a los efectos de la bomba extracorpórea cardíaca, y el arresto circulatorio de los pacientes durante la cirugía de Norwood, que contribuyen ampliamente a la morbilidad y mortalidad, el llegar a los objetivos para la paliación adecuada, se convierte en un verdadero reto para las instituciones de tercer nivel en nuestro país. Incluso algunos centros como el nuestro, han llevado a la decisión de “no intervención”, debido a los malos resultados tanto quirúrgicos como posquirúrgicos inmediatos, ubicando la mortalidad en 100% para pacientes con SVIH. Con el advenimiento de nuevas técnicas, y hablando específicamente de la técnica “híbrida” como primera etapa paliativa, sustituyendo la cirugía de Norwood, se ofrece un nuevo camino hacia la paliación final de estos pacientes con fisiología univentricular. Una vez que se ha adoptado esta técnica en nuestro hospital, que internacionalmente reporta sobrevida; es de suma importancia conocer la morbilidad y la mortalidad de los pacientes con SVIH sometidos a procedimiento híbrido, ya que esto abre un camino antes no visualizado para estos pacientes con mortalidad tan alta y plantear la posibilidad de ofrecer este procedimiento de manera rutinaria para continuar con su proceso paliativo.

Objetivo primario:

- Conocer la morbilidad y mortalidad con la técnica híbrida en recién nacidos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

METODOLOGIA

Tipo de estudio:

Se realizó un estudio de tipo serie de casos.

Periodo y lugar de desarrollo:

Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano del Seguro Social.

Período: Enero de 2012 – Enero de 2013.

Población:

Pacientes pediátricos con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI de la Ciudad de México D.F.

Muestreo

No probabilístico.

Tipo de muestreo

A conveniencia.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Pacientes con edad menor a 2 meses.
- Pacientes masculinos y femeninos.
- Pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en cualquiera de sus variedades.
- Pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico que hayan sido sometidos a técnica híbrida como procedimiento paliativo.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes con diagnóstico de SVIH que hayan sido intervenidos en otro hospital.

CRITERIOS DE ELIMINACION

- Paciente con expediente clínico incompleto.

DESCRIPCION DE LAS VARIABLES:

Según la metodología

Variable de resultado: morbilidad y muerte.

Variables predictoras: síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, procedimiento híbrido.

Descripción operativa:

Morbilidad: Fenómeno consignado en el expediente clínico que sobreviene en el curso del SVIH, distinto de las manifestaciones habituales de la malformación y que pueden o no, ser consecuencia de las lesiones provocadas por este.

Muerte: Momento consignado en el expediente clínico, en el cual se haya determinado ausencia de signos vitales.

Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico: hipodesarrollo de la cavidad ventricular izquierda, como consecuencia de lesión estenótica o atrética en la válvula mitral y en la válvula aórtica, que se detecta ecocardiográficamente, con las distintas modalidades, modo M, bidimensional y doppler, en las proyecciones eje subcostal, eje corto, eje largo, eje supraesternal y eje cuatro cámaras.

Técnica híbrida: combinación de procedimiento intervencionista con procedimiento quirúrgico que consiste en la realización de una atrioseptomía con balón, colocación de stent en el conducto arterioso permeable y cerclaje selectivo de ramas de arteria pulmonar.

Descripción general del estudio

Se llevó a cabo un estudio descriptivo, con un grupo de pacientes pediátricos con Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico. Inicialmente se procedió a revisar los censos de pacientes hospitalizados del servicio de Cardiología, durante el periodo de Enero 2012 a Enero de 2013, en búsqueda de aquellos que contaran con el diagnóstico de SVIH. Una vez obtenidos los nombres y números de afiliación se acudió al archivo clínico del hospital, para solicitar los expedientes clínicos de dichos pacientes. En el servicio de Cardiología se cuenta también con expedientes cardiológicos propios del servicio, de tal manera que también se buscaron dichos expedientes. Una vez contando con los expedientes clínicos, se revisaron para obtener los datos solicitados en la hoja de recolección de datos.

Análisis estadístico:

Los datos se capturaron para construir una base de datos en un sistema computarizado a través de los programas Excel versión 2010, y posteriormente se realizó estadística descriptiva con porcentajes, medidas de tendencia central n, de acuerdo a la distribución de cada una de las variables en el programa SPSS V.20.0.

Recursos y factibilidad:

Factibilidad:

El estudio se consideró factible, ya que en el servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI se contó con un volumen de pacientes suficientes que cumplieron las características necesarias para la realización del estudio

Recursos:

Humanos: El Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, contó con personal calificado para la detección de la patología, colocación del stent, realización de la atrioseptostomía con balón y el cerclaje selectivo de las ramas de la arteria pulmonar.

Materiales: El hospital contó con el equipo y material necesario para la colocación del stent, realización de la atrioseptostomía con balón y el cerclaje selectivo de las ramas de la arteria pulmonar.

Financieros: Papelería, material de cómputo y sistema estadístico fueron financiados por el investigador.

Aspectos éticos:

Se tomaron en cuenta las disposiciones del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la salud, en el Título Segundo, Capítulo primero en sus artículos: 13, 14 incisos I al VIII, 15,16,17 en su inciso II, 18,19,2,21 incisos I al XI y 22 incisos I al V. Así como también, los principios bioéticos de acuerdo a la declaración de Helsinki con su modificación en 1989 en Hong Kong basados primordialmente en la beneficencia, autonomía y equidad.

Al inicio del estudio deberá ser aprobado por el Comité Local de Investigación en Salud, de la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

RESULTADOS

En el estudio, se incluyeron un total de 7 pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, de los cuales 4 fueron del sexo masculino, y 3 del sexo femenino, con una relación M:F de 1.3:1. Todos los pacientes fueron derivados de unidades neonatales, solamente un paciente fue referido después del periodo neonatal. En ninguno de los pacientes se realizó algún procedimiento previo al ingreso, la edad al mínima fue de 0 días, la máxima de 54 días, con una mediana de 6 días. El peso varió desde 1.45 a 3.9kg, con una mediana de 2.7 kg. La talla mínima fue de 43 cm, con una máxima de 50 cm, la mediana 48 cm.

En cuanto a antecedentes perinatales, la edad materna mínima fue de 20 años, con una máxima de 41 años. Cabe mencionar que la complicación gestacional mas frecuente fue la diabetes gestacional, presente en 3 de los casos. La edad mínima gestacional fue de 34 semanas, con una máxima de 39, quedando la mediana en 38 semanas de gestación. Solo en 2 pacientes se llevó a cabo un diagnóstico prenatal de la cardiopatía.

Tabla 1. Datos generales.

Paciente	1	2	3	4	5	6	7
Edad Materna	25	20	36	35	41	25	25
Complicación en embarazo	PR	IVU, DG	NO	DG	IVU	NO	DG
Semanas de gestación	34	39	38	38	34	36	39
Detección prenatal	NO	NO	SI	NO	NO	SI	NO
Edad al ingreso	15	54	0	13	0	4	6
Sexo	M	F	M	F	F	M	M
Peso (kg)	1.45	2.7	3.35	3.9	2.4	2.7	2.57
Talla (cm)	47	47	50	50	43	48	48

PR: preclampsia, IVU: infección de vías urinarias, DG: diabetes gestacional, M: masculino, F: femenino.

Se encontraron igual número de casos de estenosis mitral con estenosis aórtica, que atresia mitral con atresia aórtica, las cuales representan ambos polos de menor a mayor complejidad anatómica. Solo uno de los pacientes presentó coartación aórtica como lesión asociada. El diámetro de aorta ascendente menor a 3 mm fue hallado en 3 de los pacientes. El cabo pulmonar tuvo una medida mínima de 3 mm, con una máxima de 4.8 mm, con la mediana ubicándose en 3.8 mm.

En la tabla 2 se describen los hallazgos ecocardiográficos anatómicos, incluyendo además de la descripción valvular, los diámetros del conducto arterioso y de la comunicación interauricular, los cuales son cortocircuitos obligados en estos pacientes. Cabe mencionar que 2 pacientes presentaron lesiones asociadas, un caso con coartación aórtica y otro con comunicación interventricular.

Tabla 2. Hallazgos ecocardiográficos

Paciente	1	2	3	4	5	6	7
COMPONENTES ANATOMICOS							
Válvula mitral	Atresia	Atresia	Atresia	Estenosis	Estenosis	Estenosis	Estenosis
Válvula aórtica	Atresia	Atresia	Atresia	Atresia	Estenosis	Estenosis	Estenosis
Diámetro de la aorta ascendente	4	2	2	4	3.5	2	4
Diámetro de conducto arterioso							
-Cabo pulmonar	3.5	3.8	4.8	3.9	4.5	3.5	3
-Cabo aórtico	3.5	4	5	4.5	5.3	6	5
Diámetro de CIA	4	2.3	5	4.9	2	2.8	3
Lesión asociada	NO	NO	CoA	NO	NO	NO	CIV
Gradiente Trans-CIA	2	18	4	16	15	16	15

CoA: coartación aórtica, CIV: comunicación interventricular

Por ecocardiograma se identificaron 4 casos de CIA restrictiva. Los criterios para considerar una comunicación interauricular restrictiva fue gradiente mayor de 4 mmHg, dilatación de aurícula izquierda, abombamiento de septum interatrial. En dos de los pacientes que inicialmente se determinó ecocardiográficamente que la comunicación interatrial no era restrictiva, el hallazgo fue contrario al momento de

realizar el cateterismo. Cabe mencionar que todos los pacientes fueron llevados a atrioseptostomía independientemente del comportamiento hemodinámico de la lesión (ver mas adelante).

Tabla 3. Restricción de la comunicación interauricular

Paciente	Por Ecocardiografía	Por Cateterismo
1	NO	SI
2	SI	SI
3	NO	NO
4	SI	SI
5	SI	SI
6	SI	SI
7	NO	SI

En todos los casos, el primer procedimiento realizado fue el cateterismo, consistiendo en la atrioseptostomía con balón y en la colocación del Stent en el conducto arterioso permeable. Entre la fecha de ingreso y el primer procedimiento, transcurrió un mínimo de 1 día con un máximo de 5 días, la mediana de 1 día. El intervalo de tiempo entre el procedimiento intervencionista y el quirúrgico tuvo un mínimo de 1 día, con máximo de 9 días, la mediana ubicándose en 5 días. En uno de los pacientes no se realizó procedimiento quirúrgico ya que falleció después del procedimiento intervencionista. Ver tabla 4.

Tabla 4. Tiempos de los procedimientos

Paciente	Intervalo entre ingreso y procedimiento intervencionista	Intervalo entre ingreso y procedimiento quirúrgico	Intervalo entre ambos procedimientos
1	1	10	9
2	1	2	1
3	1	9	8
4	5 y 7	12	5
5	5	NO APLICA	NO APLICA
6	2	7	5
7	1	6	5

La atrioseptostomía no fue exitosa en 2 pacientes, uno de ellos requirió septectomía durante el cerclaje de ramas, y el segundo paciente fue llevado a una segunda atrioseptostomía, esta última siendo exitosa. Para considerar éxito en la

atrioseptostomía, se tomaron en cuenta los mismos parámetros previo al procedimiento. En todos los pacientes la colocación del Stent fue exitosa. Ver tabla 5.

En cuanto al procedimiento quirúrgico, en 3 pacientes se corroboró que el cerclaje no fue efectivo, tomando como parámetro ecocardiográfico, la ausencia de gradiente restrictivo en las ramas de la arteria pulmonar en el posquirúrgico inmediato. Uno de estos pacientes llegó a la segunda etapa de estadificación, y fue llevado a cateterismo donde se corroboró que no existía gradiente que restringiera el flujo pulmonar. En el segundo solo se determinó por ecocardiografía ausencia de gradientes efectivos, este paciente no llegó a la segunda etapa de estadificación. En el tercer paciente no se documentaron gradientes efectivos por ecocardiografía, y ya que clínicamente presentó datos de falla cardiaca congestiva, fue llevado a recerclaje el cual fue exitoso. En todos los casos la ecocardiografía fue el método inicial utilizado para corroborar la efectividad del cerclaje, ya que no en todos los pacientes se documentaron los niveles de saturación pre y post cerclaje de ramas durante la cirugía. Ver tabla 5.

Tabla 5. Exito de los procedimientos

Paciente	Atrioseptostomía Exitosa	Colocación de Stent exitosa	Cerclaje selectivo de ramas pulmonares exitoso
1	SI	SI	SI
2	NO*	SI	NO **
3	SI	SI	SI
4	NO	SI	NO ***
5	SI	SI	NO APLICA
6	SI	SI	SI
7	SI	SI	NO ****

*se realizó posteriormente septectomía quirúrgico

** corroborado por cateterismo

*** sospechado por ecocardiografía

**** requirió recerclaje

Todos los pacientes presentaron complicaciones posterior a ambos procedimientos.

La complicación más frecuente posterior al procedimiento intervencionista fue la arritmia (n=5), en segundo lugar con igual número el paro cardiorespiratorio y la insuficiencia del vaso puncionado en miembro pélvico para la introducción de catéteres (n=3). No se registró ninguna muerte durante el procedimiento intervencionista.

La complicación más frecuente posterior a la cirugía, fue la arritmia y la sepsis, presentándose en 3 de los pacientes, la segunda más frecuente fue la presencia de anemia y de falla cardiaca congestiva (n=2). No se registraron muertes durante el procedimiento quirúrgico, ni en el posquirúrgico inmediato.

Tabla 6. Complicaciones.

Paciente	COMPLICACIONES POST-CATETERISMO	COMPLICACIONES POST- CIRUGIA
1	Arritmia, Insuficiencia Venosa en miembro pélvico	Arritmia, Hiperbilirrubinemia multifactorial, Síndrome Colestásico, Atelectasia
2	Arritmia, Paro cardiorespiratorio	Paro cardiorespiratorio, Falla cardiaca congestiva, Lesión de vía aérea, Sepsis, Trombo en vena cava superior,
3	Arritmia, Sepsis, Neumonía	Anemia, Falla cardiaca congestiva, Síndrome colestásico, Reflujo gastroesofágico, Arritmia, Infección de catéter venoso central
4	Arritmia, paro cardiorespiratorio, isquemia miocárdica, insuficiencia arterial en miembro pélvico	Insuficiencia renal aguda, trastorno electrolítico
5	Insuficiencia Arterial, Hematoma iliaco, hematoma peritoneal, peritonitis química, Insuficiencia renal aguda	NO SE REALIZO CIRUGIA
6	Ninguna	Anemia, Trastorno electrolítico, Sepsis
7	Arritmia , trastorno electrolítico	Dehiscencia de herida quirúrgica, Sepsis, Isquemia miocárdica, Arritmia

El tiempo de estancia en la unidad de cuidados intensivos neonatales varió desde un mínimo de 10 días, hasta un máximo de 62 días, con una mediana de 22 días. El tiempo de ventilación mecánica presentó un mínimo de 10 días con un máximo de 25 días, mediana de 19 días. El tiempo mínimo de hospitalización fue de 15 días, en un paciente fallecido, el máximo fue de 86 días, cabe mencionar que este último fue el único paciente que fue llevado a cateterismo previo a la segunda etapa de estadificación. La mediana de hospitalización fue de 25 días.

Tabla 7. Tiempos de estancia en UCIN, VMA, hospitalización.

Paciente	Tiempo estancia en UCIN	Tiempo de VMA	Tiempo de Hospitalización
1	22	15	23
2	21	19	86
3	62	19	70
4	10	10	15
5	16	16	16
6	25	25	25
7	45	25	53

UCIN: unidad de cuidados intensivos neonatales, VMA: ventilación mecánica asistida.

De los 7 pacientes incluidos en el estudio, hasta Febrero del 2013, habían fallecido 5 pacientes. De los 2 pacientes vivos, uno de ellos aún se encuentra hospitalizado en la UCIN y el segundo de ellos se encuentra en su domicilio, ha sido incluso ya valorado en la consulta externa del servicio encontrándose estable, ya con fecha programada para el cateterismo previo a la segunda etapa de estadificación. Cabe mencionar que existió un tercer paciente vivo que llegó a los 4 meses de vida y fue llevado a cateterismo, sin embargo falleció en UCIN 3 días previos a la cirugía, determinándose como causa de muerte choque cardiogénico a pesar de que nunca se evidenció inestabilidad hemodinámica.

En cuanto a las causas de defunción. En todos los pacientes se registró choque cardiogénico como causa principal de muerte. La edad de fallecimiento varió con un mínimo de 16 días, y un máximo de 140 días, una mediana de 29 días. A ningún paciente se le realizó autopsia.

Tabla 8. Mortalidad

Paciente	1	2	3	4	5	6	7
Muerte	NO	SI	NO	SI	SI	SI	SI
Causa	-	CC	-	CC	CC	CC	CC
Edad a la defunción	-	140	-	28	16	29	57
Autopsia	-	NO	-	NO	NO	NO	NO

CC choque cardiogenico.

DISCUSIÓN

El estudio llevado a cabo, es un reporte de la experiencia con el uso de una técnica nunca antes llevada a cabo en el Hospital de Pediatría.

Resulta complicado realizar un cálculo preciso de la incidencia real de esta cardiopatía, ya que el Hospital de Pediatría es un centro de referencia nacional, no solo de aquellas unidades donde no se cuenta con servicios de cardiología, sino también de los que cuentan con servicios establecidos para el manejo del paciente portador de cardiopatía. Al no ser un centro donde existan nacimientos, existe un sesgo en cuanto al número de pacientes que pudieran presentar esta cardiopatía, ya que incluso pudieran haber sido no referidos de sus unidades o lo que se sospecha que sea común; que ni siquiera se detecta la enfermedad.

Los pacientes incluidos en este estudio se acercan a las cifras de pacientes incluidos en otras grandes series. Investigadores en Giessen, Alemania, reportan en su primer estudio con técnica híbrida en 2002 un total de 11 pacientes.¹⁵ Posteriormente dichos autores alemanes hacen un segundo reporte con 58 pacientes a lo largo de 6 años.¹⁶ Ellos mismos atribuyen dicho incremento a que los resultados prometedores iniciales, brindaron nueva esperanza a pacientes con SVIH cuyo camino estaba destinado a la fatalidad o a un abordaje poco alentador con la experiencia inicial de la cirugía de Norwood en la década de los 90s. Los reportes de experiencias iniciales del Hospital for Sick Children en Toronto, Canada y del Columbus Children's Hospital en EU^{7,17} arrojan cifras similares con 18 pacientes, abarcando 2 años de estudio para el grupo de Toronto; y un total de 9 pacientes para el grupo de Columbus durante un año en 2003. En América Latina el reporte de Brasil durante 2 años en los 2 centros de referencia mas grandes de dicho país, se seleccionaron un total de 15 pacientes que fueron llevados a procedimiento híbrido.¹⁸

Se desconoce el motivo, pero la predominancia general es hacia el sexo masculino. Nuestro estudio evidencia una muy discreta tendencia, con apenas 1.3:1, a favor del sexo masculino, pero coincide con la predominancia a dicho

género, al igual que lo reportado por Pilla y cols.¹⁸ de 2:1, y por Calderone y cols.¹⁷ de 1.2:1.

El SVIH es una cardiopatía letal posterior al primer mes de vida. Usualmente los cortocircuitos obligados en el paciente con SVIH, se tornan insuficientes para mantener el equilibrio gasto pulmonar/gasto sistémico, es por ello que los reportes internacionales coinciden con que el manejo híbrido debe llevarse a cabo en el periodo neonatal. Cabe mencionar que nuestro reporte incluye un paciente de 54 días, fuera del periodo neonatal. Dicho paciente fue referido de otra unidad con un diagnóstico distinto al de SVIH, y por ello no se había realizado ningún procedimiento; este hecho es excepcional, ya que a pesar de que el manejo médico no fue el adecuado, los cortocircuitos mantuvieron vivo al paciente y en condiciones adecuadas para llegar a la etapa de lactante menor sin ninguna intervención paliativa de ningún tipo.

El peso no suele afectarse durante el desarrollo fetal del paciente con SVIH. Es del conocimiento general que en la circulación fetal predomina la circulación hacia el lado derecho del corazón, y es precisamente el ventrículo derecho el cual maneja el gasto sistémico, y consecuentemente es capaz de mantener la tasa metabólica del feto.²² Es por ello que la mediana de peso en nuestro estudio se encuentra en límites normales con 2.7 kg, coincidente con lo reportado por Akinturk y cols^{15,16} con una media de 2.7 kg y por Calderone de 3.4 kg¹⁷. La importancia del peso radica en que una medida menor de 2.5 kg se asocia con un riesgo alto para cualquiera de los 2 procedimientos ofrecidos a pacientes con SVIH, es decir tanto para híbrido como para Norwood.^{19, 21}

El diagnóstico prenatal del SVIH se asocia con mejor sobrevida posterior a la primera etapa de paliación en comparación con los pacientes diagnosticados al nacimiento.²⁰ Se realizó el diagnóstico prenatal en 2 de los pacientes del presente reporte. Uno de ellos es el que hasta Febrero del 2013, se encontraba a la espera de la realización de la segunda etapa paliativa. Si bien no es una relación causa-efecto, resulta al menos a priori, el pensar que entre más temprano se detecte una cardiopatía la evolución puede ser mejor. El trabajo de Tworetzky²⁰ fue llevado a

cabo en un país de primer mundo en donde se tiene la completa disponibilidad de recursos para el paciente cardiópata. En el caso de las cardiopatías conducto dependientes y hablando específicamente del SVIH, la permeabilidad del conducto arterioso es vital para el paciente, por ende es evidente concluir que si en un medio donde se cuenta con prostaglandinas bajo cualquier circunstancia el pronóstico del paciente mejora con la detección prenatal; esta detección prenatal tendrá un mayor efecto en nuestro medio en donde no se cuenta con disponibilidad de prostaglandinas en todas las unidades, e incluso no se cuenta con ellas en algunos Hospitales donde son derivados los pacientes cardiópatas. En nuestro Hospital no contamos con prostaglandinas, por lo tanto el recibir un paciente al cual se le haya detectado de manera prenatal un SVIH y sea derivado al nacimiento, es muy distinto a recibir un paciente al cual no se haya incluso sospechado la cardiopatía y que debute con datos propios de choque al presentar el cierre espontáneo del conducto. Ante todo ello el stent en el conducto arterioso es un procedimiento no solo optativo sino que incluso mucho más viable que la administración transitoria de prostaglandina para mantener la permeabilidad del conducto arterioso.

El SVIH, se compone por un grupo heterogéneo de malformaciones que resultan en el hipodesarrollo de las cavidades izquierdas del corazón, de tal manera que la combinación de lesiones puede ser variable. De acuerdo a lo reportado en la literatura global, nuestro estudio coincide, mostrando que el 50% de las lesiones correspondieron al componente de atresia mitral con atresia aórtica. Pilla y cols.¹⁸ reportan un 66% de sus pacientes con atresia mitral y atresia aórtica. Si bien esta asociación funcional representa la mayor gravedad, no suele identificarse como un factor de riesgo para el procedimiento paliativo, sin embargo el componente de atresia aórtica suele vincularse con mayor hipodesarrollo de la aorta ascendente lo cual si es un factor de riesgo cuando es menor a 3 mm. La mediana para nuestro estudio en cuanto a diámetro de aorta ascendente fue de 3.5 mm, cifra que de igual manera coincide con lo reportado por el grupo de Brasil con 2.5+/- 1.4 mm.¹⁸

Como ya se mencionó anteriormente, en nuestra unidad los pacientes con diagnóstico de SVIH, no son llevados a ningún procedimiento quirúrgico paliativo. El actual estudio tenía la finalidad únicamente de describir la mortalidad y morbilidad de los pacientes con SVIH, llevados a un procedimiento paliativo novedoso para el servicio. De tal manera de que a pesar de que actualmente existen criterios anatómicos que son considerados para llevar a un paciente con fisiología univentricular a una cirugía de tipo biventricular; nuestros pacientes no fueron tomados en cuenta para considerar dicho procedimiento ya que se partió del hecho que de manera rutinaria y hasta antes del inicio de este estudio, que no son considerados candidatos a ningún procedimiento paliativo y se toma la decisión de “no intervención”.

De acuerdo al reporte inicial de Galatowicz y cols.,^{7,21} la coartación aórtica es una contraindicación para la colocación de stent en el conducto arterioso, o al menos la colocación del mismo debe llevarse de tal manera que pueda asegurarse el flujo retrógrado hacia la zona ístmica y los vasos supraórticos. Esto no ha sido corroborado por otros autores y no existe aún consenso que determine que la presencia de coartación contraindica la colocación de stent, es por ello que todos nuestros pacientes fueron llevados a colocación de stent. La coartación no suele ser una lesión asociada común en el paciente con SVIH, en el reporte de Akinturk y cols.^{15,16} de 58 pacientes solo 3 presentaron datos de coartación, y esta lesión únicamente fue evidente posterior a la colocación del Stent, incluso ellos lo atribuyen más a la propia colocación del dispositivo, que al estrechamiento ocurrido congénitamente. El reporte brasileño¹⁸ únicamente mostró un paciente con gradiente a través del arco aórtico coincidente con coartación aórtica. Caldarone y cols.¹⁷, no especifican el número de coartados pero si reflejan la preocupación hacia el compromiso de la circulación retrógrada una vez instalado el stent y por ello decidieron colocar una fistula de la arteria pulmonar a la arteria inominada en 6 de los 13 pacientes incluidos en su reporte. El único paciente que se asoció con coartación aórtica en nuestra serie, fue llevado a angioplastia con balón de dicha zona, previo a la colocación del conducto, el flujo retrógrado fue evidente tanto durante el procedimiento intervencionista como en el posquirúrgico.

En relación con los cortocircuitos obligados para la vida en el paciente con SVIH, es decir el conducto arterioso y la comunicación interatrial, nuestro reporte mostró que el diámetro del conducto no representó un problema. Esto se debió principalmente a que la mayoría de los pacientes (n=6), fueron referidos a nuestra unidad antes de los 15 días de vida, lo cual no comprometió su permeabilidad, e incluso en el único paciente referido después del periodo neonatal, el diámetro era adecuado como para aún asegurar el cortocircuito de derecha a izquierda. La mediana de 3.8 mm para el cabo pulmonar del conducto arterioso, coincide con la media reportada de 4 mm por Galantowicz y cols.^{7, 21}, donde el diámetro del conducto no representó complicación. Cabe mencionar que incluso en el resto de los reportes^{15, 16}, en relación con el conducto arterioso, la principal preocupación es en relación a los efectos secundarios de la administración prolongada de prostaglandinas y no al cortocircuito como tal. Esto redonda en la importancia de contar con el diagnóstico temprano y con la disponibilidad de prostaglandinas, condiciones con las cuales no contamos en nuestro medio.

A diferencia de lo relacionado con el conducto la comunicación interatrial si representa una preocupación general. Esto dado sobre todo a que la anatomía del defecto suele representar en muchas ocasiones únicamente un foramen oval que solo permite el cortocircuito escaso y por ende compromete la vida del paciente con SVIH. En nuestra serie todos los pacientes fueron llevados a atrioseptostomía con balón independientemente del diámetro o del comportamiento hemodinámico reportado por ecocardiografía. Actualmente, no existen criterios unificados internacionalmente que describan las características precisas de una comunicación interauricular restrictiva, de tal manera que esto lleva a que no exista un consenso local en el servicio de Cardiología de nuestro hospital para considerar la restricción en una comunicación interauricular. Cabe mencionar que en la mayoría (n=5) de nuestros pacientes, se documentó un gradiente transatrial alto sugestivo de restricción del flujo interatrial, y que en 2 de los pacientes que se había documentado que la CIA no era restrictiva, al momento de realizar el procedimiento intervencionista se encontró que dicha comunicación si tenía comportamiento obstructivo. Si bien el propósito del estudio no era determinar la

sensibilidad del ecocardiograma para la detección de CIA restrictiva, nos atrevemos a mencionar que el llevar a todos los pacientes a atrioseptostomía con balón se encuentra justificado en base a lo anteriormente documentado y lo apoyamos con lo descrito en los trabajos de Akinturk y cols.^{15,16}. En dicho reporte 3 de los 8 pacientes incluidos, requirieron un segundo procedimiento intervencionista para ampliar la comunicación interatrial. Akinturk y cols.^{15,16} llevaron a 11 pacientes de los 58 incluidos a una dilatación atrial tardía debido a cianosis progresiva y restricción del flujo interatrial. El grupo de Toronto¹⁷, sigue una conducta similar a la nuestra, al menos durante su experiencia inicial todos sus pacientes fueron llevados a atrioseptostomía en el mismo tiempo que la colocación del stent. Actualmente dicho grupo prefiere realizar el procedimiento en un segundo tiempo, una vez que el paciente se encuentra más estable y ya con el stent y el cerclaje realizado. Tomando en cuenta que no existen los criterios internacionales, es necesario realizar un consenso al menos en el servicio de Cardiología para tomar en cuenta una comunicación interatrial restrictiva,

En cuanto a la efectividad de la atrioseptostomía en nuestro reporte, en 2 pacientes dicho procedimiento no fue exitoso. Uno de ellos requirió septectomía quirúrgica y el segundo presentó complicaciones graves posterior al procedimiento intervencionista que lo llevaron a la muerte a los pocos días, sin incluso poderse llevar a cabo el cerclaje de las ramas. Caldarone y cols.¹⁷ reportan un paciente de sus 8 incluidos que requirió una segunda atrioseptostomía por un intento previo fallido. El reporte de Pilla y cols.¹⁸ de 15 pacientes incluidos, 5 pacientes de los 6 que sobrevivieron al híbrido requirieron una segunda atrioseptostomía por defecto interatrial restrictivo.

La colocación del Stent fue exitosa en el 100% de nuestros pacientes, a diferencia de lo reportado por otros autores donde se registraron complicaciones en relación al stent, Pilla y cols.¹⁸ reportan un paciente que requirió un stent adicional para cubrir la totalidad del tejido ductal y que había presentado datos de obstrucción al flujo. Akinturk y cols.^{15,16} reportan también una segunda colocación de stent en 13 pacientes. La causa de esta diferencia consideramos se debe a que previo a la

realización de los procedimientos se acordó llevar a cabo la técnica de recubrimiento total del tejido ductal propuesta por Galantowicz y cols.^{7, 21}

Actualmente en países de primer mundo se cuenta con salas de Hemodinamia denominadas híbridas debido a la capacidad y equipo con el que cuentan para la realización de procedimientos tanto intervencionistas como hemodinámicos en un solo espacio físico. De tal manera que nuestros tiempos de intervención no son comparables con otros estudios ya que la falta de salas de este tipo en nuestra unidad obligan a realizar el híbrido en 2 tiempos. Consideramos que la mediana para el tiempo de intervención entre el procedimiento quirúrgico y el cateterismo de 5 días, es alta considerando que son pacientes sumamente inestables, y como pudimos observar no están exentos de complicaciones posterior al cateterismo y el hecho de no controlar el flujo pulmonar en un paciente con esta fisiología, tiene muy alta repercusión en su estado hemodinámico. El estudio brasileño¹⁸ reporta una opción viable para nuestras condiciones, debido a la similitud de la idiosincrasia no solo del paciente, sino de las condiciones físicas. Ellos no cuentan con salas de Hemodinamia híbridas, por lo que la colocación del stent fue llevada a cabo al mismo tiempo que el cerclaje de ramas con un brazo portátil de fluroscopía. Consideramos que es factible en nuestro Hospital la realización de la técnica híbrida en un solo tiempo, como manera teórica pudiera considerarse elegir en la sala quirúrgica posterior a la realización del cerclaje, colocar un stent, directamente en la arteria pulmonar

Como pudimos observar las complicaciones posterior a la realización del procedimiento intervencionista destaca la presencia de arritmia, esto es equiparable con lo reportado por DiBardino en su revisión, en donde en el grupo de Colorado reportan complicaciones serias en 20% de sus 40 pacientes relacionadas con el procedimiento, y serias complicaciones técnicas en el 18% de sus pacientes, resultando en un rango de complicación total de aproximadamente 35%.¹⁴ Todos nuestros pacientes presentaron complicaciones, siendo la arritmia la más frecuente, sin embargo solo en uno de los pacientes dicha arritmia fue

documentada como causa directa de descompensación y manejo agresivo en el periodo posprocedimiento.

De acuerdo con lo reportado por otros autores ^{7, 12, 14, 16}, la bradicardia con el consecuente parocardiorespiratorio suele ser una complicación frecuente e inherente a la colocación del Stent, ya que en el momento de la dilatación del balón para expandir el dispositivo, el flujo retrógrado hacia la aorta ascendente y por ende el flujo coronario se ve comprometido. En nuestros pacientes esto provocó arritmia en 5 pacientes y paro cardiorrespiratorio en 2 de ellos, el cual fue asistido sin complicación posterior. La segunda complicación más frecuente posterior al procedimiento intervencionista son las propias secundarias a la punción de los vasos para la introducción de catéteres, con insuficiencia venosa o arterial. En uno de ellos la técnica de punción llevó a complicaciones serias y mayores que llevaron al fallecimiento del paciente. Estos datos no son comparables con otros estudios ya que al llevarse a cabo el procedimiento en un solo tiempo junto con el cerclaje de las arterias pulmonares, se evita el puncionar los vasos femorales, y permite la introducción y colocación del stent directamente a través del tronco de la arteria pulmonar.

Los tiempos tanto de estancia en UCIN como de ventilación y de hospitalización son altos comparados con los estudios Europeos y de Norteamérica. El estudio de Galantowicz y cols.^{7, 21} reportan extubaciones de hasta 50% durante el tiempo que le paciente permanece en la sala de recuperación del quirófano y de 85% en las primeras 24 hrs, así como tiempos de estancia en UCIN medios de 4.5 días y de hospitalización muy cortos de apenas 13 días, cifras muy contrastantes con la mediana de UCIN en nuestra unidad de hasta 22 días, mediana de VMA de 19 días y de estancia hospitalaria de hasta 25 días. El grupo de Toronto ¹⁷ también reporta tiempos cortos de intubación, con medianas de 7 días, de 11 días para la UCIN y de 30 días intrahospitalarios. Consideramos que una de las causas principales para los tiempos de estancia largos, son la falta de protocolos de manejo unificados, a diferencia de lo reportado en la serie de Pilla ¹⁸ y de

Calderone,¹⁷ donde todos los pacientes son manejados con diurético, inotrópicos y vasodilatadores sistémicos.

Así mismo las cifras de mortalidad son altas comparadas con otros centros, Atinturk^{15, 16} reporta una mortalidad muy baja posterior al híbrido de apenas 3.4%, Caldarone y cols.¹⁷ reporta una sobrevida alta de hasta 68% a 2 años del procedimiento híbrido, que incluso llegaron ya a la segunda etapa de estadificación. Galantowicz y cols.^{7, 21} reporta una sobrevida de hasta 90% con una sola muerte hasta el momento del reporte. Nuestro grupo más comparable es con el reporte brasileño donde de 15 pacientes incluidos sobrevivieron 6,¹⁸ es decir un 40%, mientras que hasta el momento nosotros contamos con 2 pacientes vivos lo que corresponde a un 28%, sin embargo incluso con este último grupo existen diferencias tanto técnicas como de manejo estandarizado que pueden explicar su sobrevida aún mayor que la nuestra inicial.

Cabe mencionar que a pesar de que la hasta la conclusión del estudio la mortalidad es alta, existen varios puntos a destacar.

Hasta antes de nuestro estudio no existía ningún paciente con diagnóstico de SVIH sobreviviente a algún procedimiento ya sea paliativo o a la cirugía de Norwood. Nuestro estudio reporta 2 pacientes vivos lo cual evidentemente representa un avance.

De los 7 pacientes incluidos en el estudio, 4 de ellos completaron la primera etapa, es decir sobrepasaron el procedimiento híbrido y la larga estancia en terapia intensiva. Dos de ellos fallecieron a la espera de la segunda etapa de estadificación, que es un periodo que se conoce con interestadío, lo cual disminuye la sobrevida total hasta el momento a 28%, sin embargo la cifra real de mortalidad posterior al procedimiento híbrido es de 42%, con una sobrevida de 58%, muy similar a lo reportado en la literatura. Esto resulta bastante alentador sobretodo tomando en cuenta que los 2 pacientes fallecidos en la etapa interestadío no fallecieron directamente por causa cardíaca, a pesar de que en el expediente se documentó choque cardiogénico, no existe evidencia real que

demuestra que esto haya sido la causa, ya que ambos fueron pacientes que ingresaron sépticos a los servicios de terapia intensiva.

Únicamente uno de los pacientes fallecidos se atribuyó como causa directa el procedimiento híbrido. En otros 2 pacientes se consideró como causa de muerte las complicaciones relacionadas con la estancia en terapia intensiva. Y finalmente los 2 pacientes fallecidos en etapa interestadío que fallecieron con un mínimo de 30 días posteriores al procedimiento híbrido.

Si bien en todos los pacientes fallecidos se estableció como causa de muerte el choque cardiogénico, en ninguno se estableció diagnóstico anatómico patológico y el diagnóstico de choque cardiogénico en varios casos no fue documentado con inestabilidad hemodinámica previa en dichos pacientes.

Es importante destacar que había 3 pacientes, es decir el 42%, ya considerados para la segunda etapa de estadificación, en uno de ellos la presencia de un trombo en la vena cava superior con criterios de manejo quirúrgico, obligó a la realización de un cateterismo diagnóstico a los 4 meses con la intención de llevarlo a trombectomía y cirugía de Glen en un solo tiempo, lo que probablemente haya sido precipitado, pero aún así, el paciente murió de causas inexplicables a 3 días del procedimiento quirúrgico. El segundo paciente egresó a su domicilio, y reingresó con datos de sepsis, ingresando a terapia intensiva, donde se atribuyó la muerte a choque cardiogénico, y el tercer paciente actualmente vivo aún está en su domicilio a la espera de la realización de cateterismo diagnóstico previo a la segunda etapa de estadificación.

Uno de los argumentos para continuar con la utilización de esta técnica, es que los estudios internacionales arrojan resultados iniciales que mejoraron conforme se libró el tiempo propio de la curva de aprendizaje. Incluso aún comparándose con centros de alta experiencia con técnica híbrida, sus logros actuales con respaldados por décadas de experiencia en protocolos bien sustentados. Asumimos que en la medida en que puedan analizarse los errores y analizarse las

mejoras a la técnica actualmente propuesta la sobrevida será mejor para estos pacientes.

Esta serie refleja el inicio de una curva de aprendizaje en nuestro centro, el cual es el Hospital de referencia más importante del centro del país, y tomando en cuenta que no existen reportes de este procedimiento en ningún otro centro de referencia cardiológica, podemos inferir que es el primer centro en realizar estos procedimientos. Desde el punto de vista técnico, el procedimiento híbrido tanto en su componente intervencionista como en su componente quirúrgico, fue completado sin mayor complicación y al igual que lo reportado en el trabajo brasileño, todas las muertes fueron registradas durante el periodo de recuperación del procedimiento híbrido.

Esperamos que de continuar con el refinamiento de la técnica y del cuidado de estos pacientes, la sobrevida mejore, de acuerdo a lo observado por otros autores a nivel internacional donde sus resultados iniciales fueron mejorados importantemente posterior a al menos 3 años de realización de dicha técnica.²¹

CONCLUSIONES

1. La paliación con el procedimiento Híbrido, con cerclaje selectivo de ramas bilateral y stent en el conducto arterioso, ofrece un método para lograr el control del flujo pulmonar y asegurar el gasto sistémico libre en neonatos con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y puede establecerse como el manejo inicial para todos los pacientes con dicho diagnóstico.
2. Es necesario realizar un consenso local en el servicio de Cardiología, para determinar los parámetros para considerar una comunicación interauricular con comportamiento restrictivo.
3. Debe establecerse un protocolo de estudio para todos los pacientes portadores de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, para establecer con precisión todos los componentes anatómicos.
4. A medida que disminuya el tiempo de espera entre el procedimiento intervencionista y el quirúrgico, el paciente sometido a procedimiento híbrido tendrá mayor oportunidad de presentar menos complicaciones y menos tiempo de hospitalización, y por ende disminuir la mortalidad.
5. A pesar de la mortalidad alta reportada en nuestro estudio, solo una muerte fue relacionada directamente con el procedimiento híbrido.
6. La mortalidad global al final del estudio fue de 72%, sin embargo 4 pacientes sobrepasaron la primera etapa o el híbrido, con 2 de estos pacientes falleciendo a la espera de la segunda etapa, por lo tanto la mortalidad posterior al procedimiento híbrido es del 58%, lo cual es evidentemente un avance y logro para el servicio, donde se tienen reportes de mortalidad del 100% previo al inicio de este estudio.
7. Debe de redoblarse esfuerzos para lograr estudios anatomo patológicos a los pacientes fallecidos para lograr determinar la causa precisa de los fallecimientos, ya que en todos los casos no se pudo demostrar que la muerte haya sido relacionada con choque cardiogénico.
8. Este procedimiento híbrido, se encuentra en una curva temprana de aprendizaje, no solo para el servicio de Cardiología, sino para todos los servicios involucrados en el manejo de estos pacientes, por lo que puede asumirse que una vez sobrepasada esta etapa la sobrevida mejorará.

BIBLIOGRAFIA

1. Nelson D, Schwartz S, Chang A. Neonatal physiology of the functionally univentricular heart. *Cardiol Young*. 2008; 14:52-60.
2. Mahle WT, Spray TL, Gaynor JW, Clark BJ 3rd. Unexpected death after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2001; 71:61–5.
3. Bartram U, Grunenfelder J, Van Praagh R. Causes of death after the modified Norwood procedure: a study of 122 postmortem cases. *Ann Thorac Surg*. 1997; 64:1795–1802.
4. Alsoufi B, Bennets J, Verma S, Caldarone C. New developments in the treatment of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2007; 119:109-17.
5. Hjordal V, Redington A, De Leval M, Tsang V. Hybrid approaches to complex congenital cardiac surgery. *Eur Cardio Thorac Surg*. 2002; 22:885-890.
6. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, et al. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation*. 2002; 105:1099–1103.
7. Galantowicz M, Cheatham J, Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2005; 26:190–199.
8. Pizarro C, Murdison K. Off pump palliation for hypoplastic left heart syndrome: surgical approach. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2005:66–71.
9. Bacha E, Daves S, Hardin J, et al. Single-ventricle palliation for high-risk neonates: the emergence of an alternative hybrid stage I strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006; 131:163–171.
10. Mahle W, Spray T, Wernovsky G, Gaynor J, Clark B. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15-year experience from a single institution. *Circulation*. 2000; 10:136-140.

11. McGuirk S, Stickley J, Griselli M, et al. Risk assessment and early outcome following the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006; 29(5):675–681.
12. Stasik C, Goldberg C, Bove E, Devaney E, Ohye R. Current outcomes and risk factors for the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006.131(2):412–417.
13. Pilla C, Pedra C, Nogueira A. Hybrid Management for Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2008; 29:498–506.
14. DiBardino D, McElhinney D, Marshall A. A Review of Ductal Stenting in Hypoplastic Left Heart Syndrome: Bridge to Transplantation and Hybrid Stage I Palliation. *Pediatr Cardiol.*(2008; 29:251–257.
15. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, et al. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation.* 2002; 105:1099–1103
16. Akinturk H, Michel-Behnke I, Valeske K, et al. Hybrid transcatheter–surgical palliation: basis for univentricular or biventricular repair: the Giessen experience. *Pediatr Cardiol.* 2007; 28:79–87
17. Caldarone C, Benson L, et al. Initial Experience With Hybrid Palliation for Neonates With Single-Ventricle Physiology. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84:1294 –300.
18. Pilla C, Pedra C. Nogueira A, et al. Hybrid management for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiology.* 2008; 29:498-506.
19. Bailey LL. Heart transplantation techniques in complex congenital heart disease. *J Heart Lung Transplant.* 1993; 12:S168–S175
20. Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, et al. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2001;103:1269–1273.
21. Galatowicz M, Cheatham J, Phillips A, et al. Hybrid Approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after de learning curve. *Ann Thorac Surg.* 2008; 85: 206371.

22. Anderson R, Baker E, Penny D, Redington A, Rigby M, Wernovsky G. Paediatric Cardiology. 3ra edición. 2002; 625:45.

ANEXO 1.

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Nombre: _____ Edad: _____
Género: _____ Peso: kg _____ Talla: cm _____

Componentes anatómicos:

Estenosis Mitral _____ Atresia Mitral _____
Estenosis Aórtica _____ Atresia Aórtica _____
Coartación aórtica _____

Diámetro del conducto arterioso:

Cabo aórtico: mm _____ Cabo pulmonar: mm _____ Longitud: mm _____

Diámetro de la comunicación interauricular: mm _____

Gradiente trans atrial: mmHg _____

Diámetro de aorta ascendente: mm _____

Procedimiento híbrido

Días de vida al procedimiento intervencionista: _____

Atrioseptostomía efectiva: Si No

Colocación exitosa de stent en conducto: Si No

Días de vida al procedimiento quirúrgico: _____

Cerclaje efectivo: Si No

Complicaciones:

Cuales _____

Tiempo de estancia en UCIN: _____

Dias de ventilación mecánica: _____

Tiempo de hospitalización _____

Muerte: Si No